

# ИММУНОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПЕРВИЧНОГО КОМБИНИРОВАННОГО Т - КЛЕТОЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА

*Мащук О.Н., Асирян Е.Г., Матющенко О.В.*  
УО «Витебский государственный медицинский университет»

В настоящее время возрос интерес врачей к заболеваниям, связанным с дисфункцией иммунной системы. Диагноз «иммунодефицит» становится все более популярным у врачей разных специальностей.

В то же время, врожденные иммунодефициты у детей диагностируются крайне плохо. Проблема первичных иммунодефицитов (ПИД) представляется важной по нескольким причинам.

1. Своевременно и правильно поставленный диагноз ПИД, и проведение патогенетически обоснованной терапии позволяет больным сохранять достаточно высокое качество жизни в течение многих лет.

2. Диагноз ПИД и верификация генных дефектов позволяет проводить генетическое консультирование семей и пренатальную диагностику.

3. Анализ особенностей анамнеза заболевания и клинических проявлений у больных разными формами ПИД во взаимосвязи с преобладающими иммунными нарушениями позволит врачам совершенствовать свои знания в клинической иммунологии.

4. Обобщение клинических симптомов у больных ПИД в зависимости от типа иммунных нарушений и генных дефектов расширяют знания о функции иммунной системы и регуляции иммунного ответа, определяют перспективы целенаправленного поиска новых подходов к терапии.

Основная функция иммунитета - поддержание генетического постоянства внутренней среды организма. В первую очередь, данная функция реализуется в защите организма от инфекций. Кроме этого, иммунная система осуществляет противоопухолевую защиту, защиту от собственных измененных клеток, несущих признаки чужеродности.

При попадании микроорганизмов (бактерий, вирусов, паразитов и т.д.) через кожу и слизистые во внутреннюю среду организма человека, первыми барьерами на пути инфекции становятся факторы естественной резистентности: макрофаги, нейтрофилы, естественные киллерные клетки, комплемент. Их защитное действие проявляется в течение первых часов после внедрения антигена и продолжается 96 часов после инфицирования. В это время начинает развиваться специфический иммунный ответ, в процессе которого происходит распознавание антигена, формирование реакций клеточного и гуморального типов, направленных на элиминацию антигена, и в итоге - успешная элиминация антигена и формирование специфической иммунологической памяти в отношении данного чужеродного агента. Для формирования полноценного иммунного ответа и эффективной защиты от инфекций важен каждый этап иммунного ответа [1].

При первичных иммунодефицитах происходит нарушение формирования полноценного иммунного ответа на разных уровнях его развития. В настоящее время описано около 80 ПИД. Выявлены гены, ответственные за развитие X-сцепленной тяжелой комбинированной иммунной недостаточности, X-сцепленной агаммаглобулинемии, X-сцепленного гипер IgM-синдрома, синдрома Вискотта-Олдрича, X-сцепленной хронической гранулематозной болезни и ряда других ПИД. Природа многих ПИД остается неизвестной [2,3].

В соответствии с важнейшими составляющими системы иммунитета выделяют 4 основные группы ПИД в зависимости от преобладающего иммунологического дефекта: дефекты продукции антител; комбинированные дефекты иммунитета; дефекты фагоцитоза; дефекты системы комплемента [2].

Относительно низкая распространенность ПИД в популяции, патогенетическая разнородность и отсутствие специфических для конкретных нозологических форм клинических маркеров существенно затрудняет их диагностику. Диагностика ПИД базируется в первую очередь на анализе истории заболевания и жизни больного, данных семейного анамнеза, клинических проявлений иммунной недостаточности и определении иммунного дефекта.

Клинический случай первичного иммунодефицита на базе ВДОКЦ. Ребенок Эмилия К., родилась от 2 беременности, 2 родов путем кесарева сечения (ягодичное предлежание плода, рубец на матке) в сроке 39-40 недель. Вес при рождении 2800г., рост 49 см. Из анамнеза беременности: вентрикуломегалия у плода в 27 недель беременности. Старший брат 4 года здоров. Заболела остро в возрасте 4-х месяцев, когда повысилась температура тела, не госпитализировалась. Температурила 5 дней, затем госпитализировалась в Миорскую ЦРБ и затем была переведена в ВДОКЦ в связи с нарастанием дыхательной недостаточности, цитопеническим синдромом. Масса тела при поступлении 4200г. ОАК лейкопения 1,6 · 10<sup>9</sup>; тромбоцитов 90 – 10<sup>9</sup>, гемоглобин 81 г/л; иммунограмма Тл общ – 70% (Т актив 31%, Т хелперы 50%, Т супрес 20%, В лимфоциты – 20%). Ig A – 0,07мг/мл IgM – 0,13 мг/мл IgG – 1,5 мг/мл. Выполнена люмбальная пункция СМЖ бесцветна, прозрачная, цитоз 8/3. Белок 0,132; лимфоц -7, моноциты -1. В биохимическом анализе крови: ЛДГ – 944,4; алат – 210; асат – 92; щелочная фосфотаза -651; о.белок – 45, альбум -35. Компьютерная томограмма головного мозга: Признаки кальцинатов в проекции базальных ядер больших полушарий. Киста прозрачной перегородки. УЗИ головного мозга: гидроцефалия, перивентрикулярные кисты. УЗИ ОБП: увеличение печени и селезенки. ВПС: ДМЖП мышечной части. Rtg – рентген картина двусторонних интерстициальных изменений легких. Гипертензивный ВПС. Состояние ребенка было тяжелое, кислородозависима. ЧД -55-70; SpO<sub>2</sub> 79 -82%. Ребенок был переведен в РНПЦДОГ с диагнозом: Первичный иммунодефицит? Генерализованная вирусно-бактериальная инфекция с преимущественным поражением ЦНС. Внутренняя гидроцефалия. МВПР. Гемофагоцитарный синдром.

Комплексное обследование в РНПЦДОГ показало в динамике активацию цитотоксического звена иммунитета. Иммунограмма: Т – лимфоциты 60,4% (N 58-85), актив. Т - лимф. 5,8% (3-15), Т-хелперы – 8,7% (30-56), Т-супрессоры 49% (18-45), ИРИ 0,18 (0,6-2,3), цитотоксические не -Т клетки 11,3%, естественные киллеры 5,0% (5-25). Ig A – 0,1 мг/мл IgM – 0,26 мг/мл IgG – 2,55 мг/мл. Тимические мигранты – 16,9 (норма более 60). Сохранялось выраженное комбинированное иммунодефицитное состояние. Клонограмма Т- клеточного рецептора выявила значительные нарушения по сравнению с контролем. По результатам дополнительных анализов был выставлен диагноз: Первичный комбинированный Т - клеточный иммунодефицит. В лечении было рекомендовано начать поиск донора за рубежом (пуповинная кровь). Симптоматическая терапия, заместительная терапия ВВИГ.

Таким образом, тяжелая комбинированная иммунная недостаточность проявляется в 1-е месяцы жизни: симптомы тяжелого полиорганного инфекционного процесса с гипотрофией. Со стороны органов дыхания – бронхолегочное поражение. Со стороны желудочно-кишечного тракта – диарея. Это важные клинические симптомы, на которые необходимо обратить внимание у детей первых месяцев жизни для дальнейшей диагностики иммунодефицитного состояния.

#### **Литература:**

1. Хаитов, Р.М. Физиология иммунной системы / Р.М. Хаитов. – М., 2001. – 223 с.
2. Primary immunodeficiency diseases. Report of a WHO scientific group // Clin. Exp. Immunol. – 1997. – 109 (Suppl. 1). – P. 1–28.
3. Deficient expression of B cell cytoplasmic tyrosine kinase in human X-linked agammaglobulinemia / S. Tsukada [et al.] // Cell. – 1993. – Vol. 72. – P. 279-290.

## **АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ ПУТЕМ АНКЕТИРОВАНИЯ**

***Минина Е.С., Новикова В.И., Голубева А.И.***

УО «Витебский государственный медицинский университет»

**Актуальность.** Бронхиальная астма (БА) – тяжелое хроническое заболевание, лидер среди аллергических болезней [1]. Патогенез БА связан с иммунологическими механизмами: антитело-зависимые и клеточно-опосредованные реакции [2]. В большинстве случаев развитие БА связано с